



Surgical Outcome of Total Anomalous Pulmonary Venous Return; Single Center Experience

Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinde Cerrahi Sonuçlarımız; Tek Merkez Deneyimi

Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Tamiri / Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Return

¹Ahmet Kırbaş, ²Yalım Yalçın, ³Nurşen Tanrıku, ¹Mehmet Salih Bilal, ¹Ömer Işık
¹Department of Cardiovascular Surgery, ²Department of Pediatric Cardiology, ³Department of Anesthesiology and Reanimation, Medicana Camlica Hospital, Istanbul, Turkey

Özet

Amaç: Bu çalışmada, total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA) nedeni ile opere edilen hastaların erken dönem cerrahi sonuçları değerlendirildi. **Gereç ve Yöntem:** Kliniğimizde Mart 2005- Şubat 2011 yılları arasında TPVDA tanısı bulunan 24 vaka (14 erkek,10 kadın, ortalama yaş 7.41±4.95 ay,aralık 1-16 ay) opere edildi. Hastaların cerrahi sonuçları , postoperatif komplikasyonları ve demografik karakterleri incelendi. **Bulgular:** Erken dönem mortalite 2 hasta (%8.3) olarak kaydedildi. Bu vakalardan bir tanesi suprakardiyak(8.3%), diğeri ise mikst tip(8.3%) idi. Hastaların yaş ortalamaları 7.41±4.95 ay(aralık 1-16), ağırlık ortalamaları 5.4kg (aralık 2.5-9.2) olarak tespit edildi. Hastaların yoğun bakımda kalış süreleri ortalama 12.5 gün (aralık 7-20), kros klemp (KK) süreleri ortalama 43.91 dakika (aralık 17-78) ve ortalama kardiyopulmoner bay pas süreleri (KPB) 80.70dakika (aralık 38-120) idi. Kardiyopulmoner bay-pas (KPB) çıkışında ölçülen pulmoner arter basıncı (PAB) sistolik ortalama değeri 38.166 mmHg (aralık 24-50), ortalama sistolik sistolik basınç 88.5 mmHg (aralık,70-115), sol atriyum basıncı ortalama değeri de 8.87mmHg (aralık 5-15) olarak bulundu. **Sonuç:** Bir yaşın altındaki TPVDA tanılı hastalarda cerrahi düzeltme kabul edilebilir bir risk ile yapılabilmektedir.

Anahtar Kelimeler

Pulmoner Hipertansiyon; Total Anormal Pulmoner Venöz Bağlantı; Kardiyovasküler Hastalıklar

Abstract

Aim: In this study, we evaluated that the surgical correction of patients with total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) on clinical early outcome. **Material and Method:** Between March 2005 and February 2011, 24 patients with total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) (14 males, 10 females; mean age 7.41±4.95 months; range 1 to 16 months) underwent surgery. We were evaluated in respect of operative results, postoperative complications, and baseline demographic characteristics of the patients. **Results:** Early mortality was reported in two of the patients (8.3%). Death by total anomalous pulmonary venous connection type was supracardiac (1/24; 4.2%), and mixed (1/24; 4.2%). The median age at repair was 7.41±4.95 months (range 1-16), and the median weight was 5.425 kg (range 2.5-9.2). Median postoperative length of ICU stay was 12.5 days(range 7-20). Median cross clamp time was 43.91 minute (range 17-78) and median cardiopulmonary by pass time was 80.70 minute (range 38-120). Median systolic pulmonary artery pressure was 38.166 mmHg (range 24-50), median systolic aortic pressure was 88.5 mmHg (range 70-115) and median left atrial pressure was 8.87mmHg (range 5-15) during weaning from cardiopulmonary bypass (CPB). **Discussion:** Surgical correction of TAPVR in patients of less than one years of age can be performed with an acceptable risk.

Keywords

Pulmonary Hypertension; Total Anomalous Pulmonary Venous Connection; Cardiovascular Diseases

DOI: 10.4328/JCAM.1005

Received: 10.04.2012 Accepted: 24.04.2012 Printed: 01.05.2013

J Clin Anal Med 2013;4(3): 179-81

Corresponding Author: Ahmet Kırbaş, Medicana Çamlıca Hospital, Uskudar, Istanbul, Turkey.

F.: +90 2164431836 GSM: +905053480151 E-Mail: ahmetkirbas@gmail.com

Giriş

TPVDA, pulmoner venlerin hepsinin sağ atriyuma ya da sağ atriyuma komşu ve onunla bağlantılı bir keseye veya sağ atrium ile bağlantısı olan bir veya birden çok venöz yapıya açılması ile karakterize doğumsal bir kalp hastalığıdır. Anomalinin hayatla bağdaşır olması için atriumlar arasında bir ilişki olması gereklidir [1]. Bu yüzden ASD (Atrial septal defekt) veya PDA (patent foramen ovale) patolojinin bir komponenti olarak kabul edilebilir. PDA vakaların ortalama %15'inde birlikte görülebilmekle birlikte ilk bir ay içerisinde cerrahiye alınan hastalarda genellikle mevcuttur. TPVDA, ilk defa 1951 yılında Müller'in yaptığı cerrahi sonrasında, çeşitli modifikasyonlar ve cerrahi teknikler ile gelişerek günümüzde de başarılı bir şekilde cerrahi olarak tamir edilmektedir [2]. Bu çalışmada kliniğimizde TPVDA nedeni ile opere edilen hastaların erken dönem cerrahi sonuçları değerlendirildi.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde Mart 2005 - Şubat 2011 yılları arasında TPVDA tanısı ile cerrahi uygulanan 24 hasta geriye dönük olarak incelendi. Hastaların KPB çıkışındaki basınç değerleri (sağ atrium ve pulmoner arter basınçları, aort basınçları), yoğun bakım takipleri (kalış süresi, pulmoner hipertansif kriz sayısı ve uygulanan tedavi, entübe kaldığı süre), ameliyat tekniği ve uygulamaları (vertikal venin, atriyal septal defektin ve sternumun açık veya kapalı bırakılma durumları, kardiyopulmoner bypass, kross klemp ve total sirkülatuar arrest süreleri) incelendi. Hastaların hastanede yattığı süre içinde görülen ölümler erken mortalite olarak adlandırıldı. Hastalar pulmoner venöz dönüşün olduğu yere göre sınıflandırıldı. Hastaların 12 tanesi kardiyak tip (%50), 11 tanesi suprakardiyak tip (%45.8), 1 tanesi de mikst tip (%4.2) olarak gruplandırıldı.(Tablo 1)

Cerrahi Teknik

Hastalarda standart median sternotomi, aortik ve bikaval venöz kanülasyon uygulandı. Miyokardiyal koruma için antegrad

Tablo 1. TPVDA tipleri

	Hasta sayısı (n=24)	%
Kardiyak Tip	12	50
Suprakardiyak Tip	11	45.8
Miks Tip	1	4.2
Toplam	24	100

kan kardiyoplejisi kullanıldı. Suprakardiyak tipte pulmoner venöz kese sol atriyuma birleştirildi. Suprakardiyak tip vakaların tamamında pulmoner venler bir kese ile vena kava süperiora dökülüyordu. Bu vakalarda vena kava süperiorlar perikard yama ile genişletildi. Kardiyak tip vakalarda ise ASD, koroner sinüse veya sağ atriyuma açılan pulmoner ven ağızları, sol atriyuma dökülecek şekilde kapatıldı. Pulmoner venler koroner sinüse açılan vakalarda foramen ovaleye doğru genişletilerek aynı şekilde perikard yama kullanılarak defekt kapatıldı. Mikst tipte ise sağ pulmoner ven koroner sinüse, sol pulmoner ven ise vertikal ven ile inoiminate vene dökülüyordu. Beraberinde PDA ve ASD mevcuttu. Tam düzeltme ve PDA ligasyonu yapıldı. Vertikal ven, hastanın sol atrial basıncı, pulmoner arterial basınç ve sistemik arterial basınç gibi hemodinamik parametreleri değerlendirilerek açık bırakıldı veya bağlandı. KPB çıkışında vertikal ven geçici olarak klemplendi. Bu süreçte sistemik basınç, pulmoner arterial basınç ve sol atrium basıncı izlendi. 10-15 dakikalık süreçte sol atrium ve pulmoner arteriyal basınçta artış ve sistemik arterial ba-

sınçta düşme olan hastalarda vertikal ven bağlanmadı. 11 hastada vertikal ven ligasyonu uygulandı. Diğer 13 hastada vertikal ven açık bırakıldı. İnteratriyal ilişkinin tam kapatıldığı hastalarda sol atrium boyutlarını arttıracak düşüldüğü için interatriyal septal defekt perikard yama ile kapatıldı. TPVDA 'ya ilave başka kalp patolojileri de değerlendirilerek uygun cerrahi tedaviler yapıldı. Tüm vakalarımız sternum kapatılarak yoğun bakım ünitesine alındı.

Bulgular

Kliniğimizde Mart 2005-Şubat 2011 yılları arasında TPVDA nedeni ile opere edilen 24 vaka (14 erkek,10 kadın) geriye dönük olarak incelendi. Hastaların 12 tanesi kardiyak tip (%50), 11 tanesi suprakardiyak tip (%45.8), 1 tanesi de mikst tip (%4.2) olarak gruplandırıldı. Bu vakalardan 2'si (%8.3) postoperatif erken dönemde kaybedildi. Hastalardan suprakardiyak tip olan vaka kalp yetmezliği, mikst tip olan vaka ise pulmoner hipertansif kriz nedeni ile kaybedildi. Hastaların yaş ortalamaları 7.41±4.95 ay (aralık 1-16), ağırlık ortalamaları 5.42 kg (aralık 2.5-9.2) olarak tespit edildi. Hastaların yoğun bakımda kalış süreleri ortalama 12.5gün (aralık 7-20), kross klemp (KK) süreleri ortalama 43.91dakika (aralık 17-78), ortalama kardiyopulmoner baypas süreleri 80.708 dakika (aralık 38-120) idi.(Tablo 2) Kardiyopulmoner bay-pas (KPB) çıkışında ölçülen pulmoner arter basıncı (PAB) sistolik ortalama değeri 38.166mmHg (range 24-50), ortalama sistemik sistolik basınç 88.5mmHg (aralık 70-115), sol atrium basıncı ortalama değeri de 8.87mmHg (aralık 5-15) olarak bulundu.(Tablo 3) Hastaların hiçbirinde total sirkülatuar arrest (TSA) yöntemi uygulanmadı. KPB çıkışında hastalardan 13 (%54.1) tanesinde sol atrium ve pulmoner arterial basınçta artış ve sistemik arterial basınçta düşme olması nedeni ile vertikal ven açık bırakıldı. Diğer 11 (%45.8) hastanın sol atrium basıncı ve pulmoner arter basıncı artmadığı için vertikal ven ligasyonu uygulandı. Bir hastada (%4.2) postoperatif 2. gün asidoz ve hipoksi nedeni ile re-entübasyon gerekliliği oluştu. Entübasyon kriterleri olarak; takipne, kan gazlarında parsiyel oksijen basıncının ve oksijen saturasyonlarının düşük olması ve asidoz varlığı temel alındı. Hastamız 48 saat tam sedasyonda ve paraliz ile hafif respiratuar alkalozda (pH: 7.50-7.55) takip edilerek, midazolam sedasyonu altında sorunsuz olarak tekrar ekstübe edildi.Hastalarda bulunan ilave kardiyak anomaliler Tablo 4'de gösterilmiştir.

Tartışma

TPVDA canlı doğumların %0.008 iken, tüm konjenital kalp hastalıklarının % 2.2 sini oluşturmaktadır [3]. Normalde pulmoner arter basıncı dinlenme esnasında 25 mmHg, efor esnasında 30 mmHg olarak kabul edilmektedir. TPVDA cerrahisi sonrası pulmoner arter basıncı mortalite ve morbidite üzerinde önemli bir parametre olarak kabul edilmektedir [4-5]. Klinik çalışmalarda pulmoner arter basıncını kontrol altına almak için hastalara nitrogliserin ve iloprost infüzyonları kullanımının yararlı olduğu bildirilmiştir [6]. Kliniğimizde tüm hastalara KPB çıkışı sonrası nitrogliserin ve iloprost tedavisi başlandı. Özellikle erken postoperatif dönemde tedaviye yanıt alınamayan pulmoner hipertansiyonda inhalasyon yoluyla NO ve iloprost kullanımının güvenilirliği ve pulmoner basıncı düşürmede etkinliği gösterilmiştir [7]. Kardiyopulmoner baypas (KPB) kandaki pulmoner vazokonstriktör maddelerin artışına neden olmaktadır [8]. Erken postoperatif dönemde hem KPB'in etkisi ile artmış pulmoner vazokonstriktör maddelerin varlığı ve hem de ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğu sonucu oluşan alveolar hipoksiye sekonder pulmoner hiper-

tansif kriz daha sık görülmektedir [9-12]. Hastanın preoperatif dönemde derin asidoz ve düşük kardiyak debi tablosunda olması çok acil müdahaleyi gerektirir. Hasta hızla entübe edilerek asidozuna müdahale edilmeli ve inotropik destek açılmalıdır [13]. Boeve ve ark.[14] yaptıkları çalışmada hastaneye başvurdıkları anda şiddetli asidozu bulunan infarkardiak tip TPVDA tanılı hastalarda asidozun erken hastane mortalitesinde en önemli risk faktörü olduğunu göstermişlerdir. Yapılan çalışmalarda TPVDA cerrahisi sonrası mortalitenin nedenleri olarak, ameliyat öncesi entübasyona ihtiyaç duyulması, hastanın yaşı, atriyumlar arası ilişkinin büyüklüğü, sol kalp boşluklarının boyutu, hastanın arteriyel oksijen saturasyon değerleri ve pulmoner venöz obstrüksiyon ile pulmoner hipertansiyon olarak gösterilmiştir [15-16]. Kirklin ve ark.[17] yaptıkları çalışmada pulmoner venöz obstrüksiyon ve klinik durumun kötü olmasını en önemli risk olarak bildirmişlerdir. Günümüzde TPVDA renkli-dopler ekokardiyografinin yardımı ile transtorasik ekokardiyografi ile tanı konulabilir [18]. Lincoln ve ark. [19]. yaptıkları çalışmada katetrizasyon işleminin özellikle infantlarda genel durumun bozulmasına neden olarak, mortalite oranlarını arttırdığını göstermişlerdir. Kliniğimizde TPVDA ile birlikte ilave kardiyak anomalisi olan vakalarda kardiyak katetrizasyon uygulandı. TPVDA tanılı hastalarda geçmiş yıllarda total tamir operasyonlarında mortalite oranı oldukça yüksek seyretmekte idi [20]. Ancak son yıllarda cerrahi tekniklerin gelişmesi ve postoperatif dönemde özellikle pulmoner hipertansif kriz önleyici profilaktik tedavilerin gelişmesi ile mortalite oranlarında ciddi ilerlemeler görülmektedir[21-22-23]. Teorik olarak ventrikülotomi yapılmayan hastalarda erken hastane mortalitesi sifıra yaklaşabilir, ancak hastaların tedavi için hastaneye başvurdıklarında genel durumlarının kötü olması ve ameliyat öncesi genel durumu düzeltmedeki başarısızlık ve düşük vücut ağırlığına sahip olmaları bu durumu engellemektedir [23]. TPVDA cerrahi düzeltme sonrası mortaliteyi etkileyen en önemli faktörlerden biri de pulmoner venöz obstrüksiyondur[13-15]. Sinzobahamvya ve ark.[16] yaptıkları çalışmada pulmoner venöz obstrüksiyonun derece ve lokalizasyonuna bağlı olarak pulmoner basıncın yükseldiğini göstermişlerdir. Bu obstrüksiyon sıklıkla pulmoner venlerin çaplarının yeterli genişlikte olmamasından kaynaklanmaktadır. Cerrahi sonrası ilerleyici ve devam eden pulmoner hipertansiyon, erken dönemde intrinsek venöz obstrüksiyonun devam etmesi ile açıklanmaktadır [21-24]. Bizim serimizde bir hasta pulmoner hipertansif krize bağlı olarak kaybedildi. Bu vaka postoperatif 3.günde kaybedildiği için pulmoner venöz obstrüksiyona bağlı pulmoner hipertansiyonun mortalite sebebi olduğunu düşünüyoruz. Ayrıca cerrahi anastomoz yerinde oluşabilecek daralmalar da pulmoner basıncın düşmesini engelleyerek postoperatif dönemde pulmoner hipertansiyona neden olabilmektedir. Son yıllarda polidiakson dikiş kullanımı ile bu olasılık en aza indirgenmeye çalışılmıştır [25]. Kliniğimizde bu gibi hastalar ameliyat sonrası 24-48 saat tam sedasyonda ve paralizi ile hafif respiratuar alkalozda (pH: 7.50-7.55) takip edildi. Hastalara santral venöz kateter ile nitrogliserin ve iloprost infüzyonları kullanıldı. Hastaların ekstübasyonu planlandığında midazolam infüzyonu ile hafif-etkin sedasyonun sürdürülmesi hipertansif krizlerin tetiklenmesini önleyebilir. Bizim serimizde de tüm hastalarımız hafif midazolam sedasyonu altında ekstübe edildi. Sonuç olarak tanı yöntemlerinin gelişmesi ile TPVDA tanılı hastalar erken cerrahi yapıldığında etkin bir şekilde tedavi edilebilmektedir. Günümüzde tanı yöntemlerinin ilerlemesinin yanında cerrahi prosedürlerin ve yoğun bakım takiplerinin de gelişmesi ile mortalite ve morbiditede önemli ilerlemeler sağlanmıştır.

Kaynaklar

- White CS, Jeanne M Baffa, Phillips J et al: MRI of congenital anomalies of the thoracic veins. *Radiographics* 1997;17:595-608.
- Muller WH Jr. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann Surg* 1951;134:683-93.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121(1):31-6.
- Saji T, Nakayama T, Matsuura H. Pulmonary arterial hypertension in pediatric age. *Nippon Rinsho*. 2008; 66(11): 2193-9.
- Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: The UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. *Heart* 2008; Oct 24.
- Hallioglu O, Dilber E, Celiker A. Comparison of acute hemodynamic effects of aerosolized and intravenous iloprost in secondary pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92:1007-9.
- Hawkins A, Tulloh R. Treatment of pediatric pulmonary hypertension. *Vasc Health Risk Manag* 2009; 5: 509-24.
- Beghetti M, Habre W, Friedl B, Berner M. Continuous low dose inhaled NO for treatment of severe pulmonary hypertension after cardiac surgery in pediatric patients. *Br Heart J* 1995; 73: 65-8.
- Vargas FS, Terra-Filho M, Hueb W, Teixeira LR, Cukier A, Light RW. Pulmonary function after coronary artery bypass surgery. *Respir Med* 1997;91:629-33.
- Laffey JG, Boylan JF, Cheng DHC. The systemic inflammatory response to cardiac surgery. *Anesthesiology*. 2002;97: 215-52.
- Paparella D, Yau TM, Young E. Cardiopulmonary bypass induced inflammation: pathophysiology and treatment. An update. *Eur J of Card-Thorac Surg* 2002 ;21:232-44.
- Brix- Christensen V. The systemic inflammatory response after cardiac surgery with cardiopulmonary bypass in children. *Acta Anaesthesiol Scand* 2001;45: 671-9.
- Goor DA, Yellin A, Mfrand, et al. The operative problem of small left atrium in total anomalous pulmonary venous connection: report of 5 patients. *Ann Thorac Surg*. 1976;22:245-48.
- Bove EL, de Leval MR, Taylor JF, Macartney FJ, Szarnicki RJ, Stark J. Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: surgical treatment and long-term results. *Ann Thorac Surg* 1981;31:544-50.
- Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2004;3:557-61.
- Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:433-8.
- Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, McKay R, Pacifico AD, Barger LM Jr. Intracardiac surgery in infants under age 3 months: incremental risk factors for hospital mortality. *Am J Cardiol* 1981;48:500-6.
- Huhta JC, Gutgesell HP, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985;53:525-34.
- Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, et al. Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988;61:608-11.
- Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1960;59:913-31.
- Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:184-91.
- Boger AJ, Baak R, Lee PC, Boersma E, Meijboom FJ, Witsenburg M. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;16:296-9.
- Cobanoglu A, Menashe VD. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993;55:43-8.
- Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15:735-40.
- Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, Ruttenberg HD, Sturtevant JE, McGough EC. Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1995;60:55-9.